FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1356

ANNÉE 1962

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Armand, Raoul, Edmond LAWSON

Né le 29 Avril 1930, à PORTO-NOVO (Dahomey)

Présentée et soutenue publiquement le 18 DEC. 1962

DERMATO-FIBROMES DE DARIER ET FERRAND

Président : Monsieur DEGOS (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VI^e^

1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1962 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Armand, Raoul, Edmond LAWSON

Né le 29 Avril 1930 à PORTO-NOVO (Dahomey)

-:-

Présentée et soutenue publiquement

le 18 DEC.

-:-

DERMATO-FIBROMES DE DARIER ET FERRAND

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

-:-

Président : Monsieur DEGOS (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS

1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538126_0050

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GASTINEL (P), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAVIER (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONOD (R), MOUQUIN (M), MOREAU (R), MOULONGUET (P), OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS,(D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J)

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR ..... CORDIER (G)
2e ASSESSEUR ..... CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

Iº- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F) SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	N ....
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (Bactér. et vir.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J)
Pathologie exotique	N....
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P)

	MM.
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générale	BOUDIN (G)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L) / BARGETON (D)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F)
Physique médicale	DOGNON (A) / DJOURNO (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M)

b) Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale	DESGREZ (P) / POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)
Pharmacologie	LEVY (Melle J)
Physiologie	PARROT (J)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	N...
Cliniques chirurgicales (Beaujon)	LORTAT-JACOB (J.L)
(Cochin)	LEGER (L)
(Hôtel-Dieu)	PATEL (J)
(Pitié)	CORDIER (C)
(Saint-Antoine)	GOSSET (J)
(Salpêtrière)	SICARD (A)
(Tenon)	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	F. de GAUDART d'ALLAINES

	MM.
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
(Boucicaut	LENEGRE (J)
(Broussais	SOULIE (P)
(Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales (Cochin	BROUET (G)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
(Lariboisière	SEZE (S.de)
(Pitié	DREYFUS (G)
(Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
Cliniques obstétricales (Baudelocque	LACOMME (M)
(Foch (Suresnes)	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G)

	MM.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P)
Séméiologie médicale	DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H) LHERMITTE (F) PEQUIGNOT (H)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C) COUINAUD (C) GILLOT (C) OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS pr.s. ch. ABELANET (R) BUSSER (F)

	MM.
Anatomie pathologique	CHOMETTE (G) GOUYGOU (Ch)m.conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L) PAILLAS (J)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G)
Bactériologie	BARBIER (P) CHRISTOL (D) Le MINOR (L) TOURNIER (P)
Biochimie médicale	BAULIEU Et.m.conf. BOURILLON (R) CARTIER (P) DREYFUS (J.Cl.) GONNARD (P) KRUH (J) JEROME (H)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F)
Carcinologie	BOIRON (M) DENOIX (P) MATHE (G) SELIGMANN (M)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J) DUPERRAT (B)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Hématologie	BESSIS (M) BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) DUHAMEL (G)
Histologie	COUJARD (R)pr.s.ch. MAROIS (M) RACADOT (J)
Hydrologie	BESANCON (F) CORNET (A)
Hygiène	BOYER (J)pr.s.ch. BLANCHER (G) CORRE-HURST (Mme L) SAPIN-JALOUSTRE (H)
Maladies infectieuses	BASTIN (R) DUPONT (V)

	MM.
Médecine légale	DEROBERT (L)pr.s.ch.
	FOURNIER (E)
	GUENIOT (M)
	HADENGUE (A)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B)
Obstétrique	GRANJON (A)
	HERVET (E)
	Le LORIER (G)
	LEVY (J)
	MORIN (P)
	MUSSET (R)
	ROBEY (M)
	SENEZE (J)
	SUREAU (C)
	THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	BREGEAT (P)
	DUBOIS (A)
	SARAUX (H)
Orthopédie	JUDET (R)
	MEARY (R)
	POSTEL (M)
	RAMADIER (J)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J)
	PIALOUX (P)
Parasitologie	GOLVAN (Y)
	LAPIERRE (J)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J)
	BINET (J.P)
	CAUCHOIX (J)
	CERBONNET (G)
	CHATELIN (C.L)
	DUBOST (Ch.)
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J)
	FLABEAU (F)
	GARBAY (M)
	GARNIER (H)
	(Cl.de)GAUDART-d'ALLAIN
	GERMAIN (A)
	LATASTE (J)
	LEVEQUE (B)
	LOYGUE (J)
	MERCADIER (M)

MM.

Pathologie chirurgicale	NATALI (J) PELLERIN (J) PERROTIN (J) ROBERT (H) THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.P) BERTHAUX (P) BOIVIN (P) CROSNIER (J) HARTMANN (L) LOEPER (J) MAURICE (J) MIKOL (Cl) RICHET (G)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M) BOUVIER (J) BOUVRAIN (Y) BRICAIRE (H) BRISSAUD (H) BROCARD (H) BUGE (A) CATINAT (J) CHRETIEN (J) COBLENTZ (B) CONTAMIN (F) COURY (C) ETIENNE (J.P) FREZAL (J) FRITEL (D) HENNEQUET (A) HIMBERT (J) HOUSSET (E) LAROCHE (Cl) LESOBRE (R) MACREZ (C) MOREAU (L) NICK(J) ROYER (P) TOURNEUR (R) WOLFROMM (R)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R) LAFOURCADE (J) LEPERCQ (G) MANDE (R)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	MOZZICONACCI (P) POLONOVSKI (C) ROSSIER (A) VIALATTE (J)
Pharmacologie	BOISSIER (J) LECHAT (P)
Physiologie	BARRES (G) DEJOURS (P) DURAND (J) GIRARD m.conf. HUGELIN (A) SCHERRER (J)
Physique médicale	CHANTEUR (J) GOUGEROT (L)m.conf pr.s.ch. GREMY (F.)m.conf. MILHAUD (G) PELLERIN (P) ROUCAYROL (J.Cl) TUBIANA (M) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B) MEYER (A) RENAULT (P)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P) DUCHE (D) FLAVIGNY (H) LAPRESLE (J)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
Stomatologie	CERNEA (P) CHAPUT (Mme A.)m.c. GRELLET (M)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P) LAMOTTE (M) MARCHE (J)
Urologie	AUVERT (J) MOULONGUET (A) QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEPEYRE (J)

MM.

Clinique chirurgicale ..... ABOULKER (P)
AMELINE (A)pr.s.ch.
VERNE (J.M)

Clinique médicale ..... PERRAULT (M)
RAMBERT (P)
THIEFFRY (S)

Clinique obstétricale ..... GRASSET (J)
MAYER (M)

Clinique ophtalmologique ..... DESVIGNES (P)
OFFRET (G)

Clinique oto-rhino-laryngologique ..... MADURC (R)

Clinique pédiatrique et puériculture ..... LAPLANE (R)

Clinique psychiatrique ..... BARUK (H)

Clinique urologique ..... KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P)Pr.s.ch.

Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J) Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E)
LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté .. M. LENA (J)

Secrétaire principal ..... Mlle CHAINTREUIL (G)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine ..... M.le Docteur HAHN (A)

Conservateur ..... Mlle DUMAITRE (P)

Bibliothécaires ..... Mmes CONTET (J), FORGET (F)
Mlles LAURENT (H), Le NOIR (G)
QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 decembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père et à ma Mère,

Dont les sacrifices
m'ont permis de
devenir médecin

Qu'ils trouvent là
un modeste témoi-
gnage de la recon-
naissance que je
leur porte.

A ma Femme,

Sans l'aide de laquelle je n'aurais pu parvenir au terme de ma vie d'étudiant

Qu'elle se trouve là associée à ses propres parents dont l'appui ne s'est jamais distingué du sien.

Aux Miens et à mes Amis

A mes Enfants

A Monsieur le Professeur Robert DEGOS,

Professeur de la Chaire des Maladies cutanées et syphilitiques à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

Qui m'a fait le grand honneur de bien vouloir accepter la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur Claude DUFOURMENTEL,

Chirurgien des Hôpitaux,

Qui a bien voulu me faire l'honneur de diriger ce modeste travail

Qu'il trouve ici l'assurance d'une très profonde et très sincère reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Jacques BASTIEN,

Professeur de Chirurgie à l'Ecole Nationale
de Médecine de Reims,
Chirurgien du Centre anticancéreux régional,

Qui, en plus de son enseignement, a su m'apporter une aide décisive à la période la moins facile de mes études.

A Monsieur le Docteur Hubert DOUSSET,

Chirurgien-assistant du Centre anti-cancéreux de Reims,

Qui a, non seulement bien voulu me donner les éléments de ce travail, mais également a su m'aider d'une très simple amitié au début de ma carrière.

A Monsieur le Docteur Paul CHEVALIER,

Qui m'a confié ses documents pour la rédaction de cette thèse

Qu'il trouve ici une bien sincère reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Reims
et de Paris

DERMATO-FIBROMES DE DARIER ET FERRAND

-:-:-:-

HISTORIQUE

-:-

C'est à DARIER et FERRAND que revient le mérite d'avoir décrit une première fois en 1924 puis à nouveau en 1928, sous le nom de dermato-fibrome progressif et récidivant ou fibrosarcome de la peau, une affection cutanée remarquable par son étiologie, son aspect, son siège, son allure clinique. Les premiers, ils ont dégagé l'entité anatomoclinique, fixé les caractères et l'évolution particulière et discuté l'interprétation qu'il convient de lui donner.

En 1925, presque en même temps, HOFFMANN en donnait une description analogue sous l'appellation de dermatofibrosarcome tubéreux.

Plus tard de nombreux auteurs ont traité cette affection à laquelle ils donnent des dénominations diverses.

En 1943 GROSS et WOLBACH définissent une entité nouvelle : "l'Angiome sclérosant".

En 1952, BORRIE a trouvé deux allusions à ce cas dans la littérature anglaise (USHE 1929 - ROXBURGH 1947). Citons :

- Le sarcomatis cutis de Kaposi et de Spiegler
- La morphée hypertrophique de Sherwell
- Les fibroïdes récurrents d'Hutchinson
- Les fibromes envahissants de la paroi de Lecène et Delamare
- Les fibromes sarcomatoïdes de Master.

-:-

DEFINITION

-:-

Par son aspect clinique particulier, son allure progressive et récidivante, DARIER et FERRAND, dans leur conclusion, estiment qu'un processus tumoral cutané dont les caractéristiques avoisinent celles d'un fibrome avec un aspect histologique tres proche de celui d'un sarcome, mérite le nom de fibrosarcome. Ce sont les dermato-fibro-sarcomes progressifs et récidivants de Darier et Ferrand, ou fibrosarcomes tubéreux de la peau. "Il s'agit de néoformations circonscrites non inflammatoires ayant une tendance à persister et à s'accroître et dont l'étiologie est inconnue".

Dans la littérature médicale, ils portent aussi les noms de :

- Dermato-fibrome lenticulaire (SCHREUX)
- Dermato-fibrome (TRAUB et TRONASH)
- Nodules cutanés (ASNING et LEWANDOWSKY)
- Fibromes nodulaires sous-épidermiques (MICHELSON)
- Fibrome en pastille (CIVATTE)

Les anglo-saxons ont pour habitude de le dénommer "dermato-fibrome protuberans".

Elles restent cependant les tumeurs les plus rares de la peau.

En 1950, de GRACIANSKY estime à 80, le nombre de cas authentiques publiés.

En 1951, le Memorial Hospital for cancer and Allied Diseases New-York (PACK et TABASH)

présentent une statistique portant sur 39 cas. Ces cas avaient été collectés pendant une période de 20 ans.

En 1956, Claude DUFOURMENTEL traite de 7 cas.

GENERALITES

A) Fréquence

La rareté apparente de cette affection est peut-être aussi liée à la multiplicité des dénominations qui lui ont été données. Ces tumeurs se rencontrent avec une fréquence à peu près égale dans les deux sexes. WIEMANI P. (British Journal Surgery 1962) accorde une prédominance chez les femmes. C'est une affection de l'adulte. La moyenne d'âge s'échelonne entre 25 et 45 ans. La lésion dont l'existence remonte en règle à de nombreuses années, n'attire, le plus souvent l'attention du malade qu'à un certain stade d'évolution. Dans un petit nombre de cas, d'après BEEK, les lésions apparaissent avant 26 ans et dans 11 p. cent des cas ces lesions ont eté notées avant 6 ans. BORRIE (1952) rapporte un cas de dermatofibrome qui a été diagnostiqué chez un enfant de 5 ans.

B) Notions étiologiques

Aucun antécédent, direct, familial ou collatéral, n'est en règle retrouvé à l'origine de l'affection. Le traumatisme joue un rôle peu convaincant pour déclencher l'apparition de l'affection. Dans plusieurs cas, il a provoqué une poussée, un accroissement rapide de la lésion. L'affection se produit sans cause apparente chez un malade en bonne santé géné-

rale dans la presque totalité des cas.

C) Siège de l'affection

Le dermato-fibrome de Darier et Ferrand est remarquable par son siège. Sa physionomie topographique est caracteristique. Il est habituellement unique, unilateral, para-médian, situé au niveau de la paroi thoracique antérieure, autour de l'ombilic, dans la région des aines. Dans des cas plus rares, ces tumeurs se sont fixées au dos, à la face et aux membres.

La peau ne représente pas le lieu exclusif de développement du fibrome récidivant. Dans une observation de SICHEL, à la suite d'une hystérectomie supra-vaginale pratiquée pour des fibromes utérins, apparurent et se multiplièrent plusieurs fois dans la cavité abdominale des fibromes indépendants.
Messieurs MOREAU, DELARUE, BOUVIER et CLA ont présenté également à la Société Anatomique, le 9 janvier 1941, une observation de "fibrome envahissant du médiastin antérieur". Il s'agissait d'un homme de 49 ans qui présentait un syndrome de compression médiastinale avec des manifestations de sténose bronchique gauche qui dominaient la scène clinique. L'examen radiologique avait montré une opacité médiastinale antérieure située au-dessous du coeur, opacité à contours polycycliques qui fut étiquetée tumeur ganglionnaire ; on institua de la radiothérapie qui demeura sans effet. La mort termina une évolution de 18 mois.

-:-

CLINIQUE

-:-

A - Caractères objectifs cutanés

On assiste au développement lent, progressif d'une lésion banale, minime, insignifiante, petite qui prend l'aspect d'un bouton ou d'un nodule induré, indolent, enchassé dans le derme. Ailleurs il s'agit d'une plaque ou de plusieurs nodules accolés sous-épidermiques. Ce nodule est recouvert d'un épiderme apparemment intact mais solidaire de la lésion. On ne peut mobiliser l'épiderme au devant de la tumeur.

Cette lésion s'accroît lentement par l'apparition et l'adjonction d'autres petits nodules. L'ensemble forme une plaque petite, fibreuse, épaisse, sclérodermiforme qui constitue le premier stade de l'affection.

Cette plaque s'étend par l'adjonction, la confluence d'autres nodules cutanés et sous-cutanés enchassés dans le derme. Ils se multiplient, s'agminent. Cette plaque fibreuse, légèrement saillante, bosselée s'étend progressivement par la périphérie. Puis de mois en mois, d'années en années de ce placard épais surgissent des masses tubéreuses qui se multiplient, augmentent de volume et pouvant s'éroder en surface. Cette physionomie clinique du dermatofibrome est caracteristique. Nous l'étudierons au cours de l'exposé en considérant la plaque, les masses tumorales et l'évolution de l'ensemble.

B - Description de la plaque

La plaque de dimensions minimes est d'aspect scléro-dermique ou pseudo-chéloïdien. Elle est constituée de plusieurs petits nodules, tous peu saillants, enchassés dans le derme confluent. Cette plaque surélevée, parfois au même niveau que les téguments voisins, voire en creux, s'accroît d'éléments nouveaux qui naissent et se développent à la périphérie.

Les limites de la lésion sont marquées par le changement de couleur de la peau. Au niveau de la plaque, la coloration se modifie, blanche rosée pâle ou bleu rosé, jaune brunâtre ou brun foncé, elle est parcourue de marbrures liliacées par endroit. Au pourtour les petits nodules se multiplient. La plaque adopte des figures géométriques des plus variées : rond, ovalin, découpée en carte de géographie... Sa surface est légèrement bosselée, irrégulière. Sur cette plaque blindant les téguments, la peau se tend. Elle est lisse, glabre. La palpation perçoit un placard dur, rugueux, irrégulier, mamelonné , avec des inégalités épineuses, fermes, indolentes. On a une impression d'enchassement dans le derme. On perçoit mieux qu'on ne voit. La peau fait corps avec la plaque que l'on ne peut mobiliser que sur les plans profonds. Cet état peut persister pendant des mois, des années. Le malade supporte sans appréhension cette lésion qui est stationnaire. Le plus souvent, l'extension se fait progressivement, insensiblement, sans retentissement sur l'état général, "la plaque fibreuse et tubéreuse faite d'éléments nodulaires agglomérés et de masses plus grosses lobulées et pédiculées, prend un aspect irrégulier et polychrome". De petits nodules tumoraux peuvent

se développer au voisinage de la plaque principale. (Claude DUFOURMENTEL).

C - Description de la tumeur

La masse tumorale atteint le stade où le malade s'inquiète de l'évolution. Cette masse peut être unique ou faite d'un agglomérat de nodules tumoraux de tailles inégales, occupant une surface plus ou moins étendue du revêtement cutané. Tantôt autour d'une tumeur volumineuse s'éparpille toute une efflorescence de masses moins développées, dures, fermes. Ailleurs on peut observer un semis de nodules de taille à peu pres identique donnant à l'ensemble un aspect de tumeur plurilobée. Ces tumeurs varient de la grosseur d'un grain de mil à celle d'une tête de foetus en passant par de nombreux intermédiaires : pois, noix, orange, balle de tennis. Une observation, étudiée et publiée par Pierre de GRACIANSKY, Jean GRUNER, S. BOULLE et P.F. CECCALDI (Semaine des Hôpitaux, 14 juin 1950, 26, N°44 2121-2127), rapporte l'histoire d'un malade dont la tumeur principale, située dans l'hypogastre et la région inguinale gauche, atteignait le volume de 2 têtes de foetus. Ces masses dont certaines sont pédiculées, d'aucunes sessiles le plus souvent, prennent l'aspect d'un choux-fleur, d'un champignon, d'un bourgeon charnu. Elles se développent tant en surface qu'en profondeur. Il semble et nous en reparlerons plus loin, que l'extension porte le plus sur les tissus sous-cutanés dermiques.

La peau tendue par l'accroissement de volume des lésions est glabre, amincie, transparente et comme atrophique. Elle prend presque toujours une teinte purpurine, sombre. Les grosses tumeurs peuvent présenter une érosion

qui laisse sourdre un ecoulement sanguinolent, cette érosion de la surface n'est pas exceptionnelle. Elle ne présente le plus souvent aucune tendance à l'ulcération. Il semble d'ailleurs que l'effritement de la peau soit lié, ou à un traumatisme ou à la friction qui s'exerce sur les tumeurs les plus volumineuses. Même érodées, ces tumeurs ne se détruisent pas dans leur masse. Elles se recouvrent d'une croûte et tendent à la cicatrisation spontanée.

Quel que soit leur volume, ces masses demeurent fixées à la peau, aux tissus sous-cutanés adipeux. Elles sont dures, fermes, parfois fluctuantes, molles. Elles sont soulevées en plusieurs endroits en mamelons durs qui tendent une peau mince, cireuse, parcourue de télangiectasies. Elles ont évolué insensiblement sans entraîner de phénomènes douloureux. Parfois tout se résume à une simple sensation de gêne, de pincement, de tension, de présence de corps étranger. Malgré leur accroissement, l'ensemble fait bloc. La mobilisation sur les plans profonds est assez souvent conservee mais la peau fait corps avec la tumeur. Elle n'est pas mobilisable sur la lésion.

Métastases : Quoique leur aspect histologique les rapproche du sarcome (nous en parlerons plus loin), ces tumeurs ont dans la majorité des différentes observations d'auteurs, une évolution clinique bénigne. L'examen de l'état général ne retrouve en règle aucune manifestation à distance. L'état général est bon dans l'ensemble. Les lésions ont un développement essentiellement local, s'étendant de proche en proche. On ne retrouve pas de généralisation ganglionnaire et les métastases cutanées et viscérales sont le plus souvent absentes.

Nous citerons cependant certains auteurs tels que KUZNITZKI dont un cas de siège thoracique a englobé dans le processus néoplasique le muscle pectoral, et aussi le cas de POLLAK de siège scapulaire ou une portion du muscle deltoïde était envahie. Dans une observation de LEVI, une localisation pénienne a entraîné l'envahissement des ganglions inguinaux. Peut-on parler de métastases ou d'une propagation de proche en proche dans le tissu hypodermique ? Le dermato-fibrome de Darier et Ferrand comme l'écrit FAVRE, fait évoquer "des problèmes de haute importance touchant la définition même des sarcomes et les frontières à tracer entre les tumeurs bénignes et malignes". Dans le premier cas de DARIER un nodule néoplasique est apparu à 13 centimètres du bord de la lésion initiale après 20 ans d'évolution. Quoique leur aspect histologique les rapproche du sarcome (nous en reparlerons plus loin) le dermatofibrome de Darier dans la majorité des observations d'auteurs a une évolution clinique bénigne.

-:-

EVOLUTION

-:-

Cette évolution est particulièrement lente et progressive. En dehors de tout traitement, son accroissement est constant, inexorable, ce qui a permis à DARIER et FERRAND de taxer cette lésion de "progressive".

Dans l'évolution spontanée, deux périodes sont à distinguer :

- une période initiale correspondant au stade de la plaque fibreuse. La lésion demeure stationnaire ou progresse insensiblement au point que le malade lui-même peut ne pas remarquer son extension.

- puis une autre période secondaire survient où l'activité tumorale s'allume. Les tumeurs existantes doublent de volume en même temps que de nouvelles tumeurs apparaissent. Ce sont parfois seulement ces poussées qui amènent le malade à consulter. L'extension est alors double à la fois en surface et profondeur pouvant envahir les muscles sous-jacents. Dans une observation de TOURAINE par exemple, des lésions apparemment quiescentes pendant 8 ans, ont, en 4 mois, presque doublé de volume. De même dans notre observation 1, la taille de la tumeur a presque doublé en 6 mois. Ainsi le dermato-fibrome de par son évolution justifie bien le terme de progressif que lui ont donné DARIER et FERRAND.

En bref, cette tumeur bénigne a par son évolution spontanée, le comportement d'une tumeur maligne ou plus exactement d'une tumeur qui par progression locale, élargissement de surface, envahissement profond, un aboutissement fatal par ulcération des gros vaisseaux de voisinage ou même simple cachexie.

Mais l'étude de son évolution sous traitement confirme également sa qualification de récidivant.

En effet, traité par une exerese incomplète ou même par une exérese qui paraît suffisante, la récidive in situ du dermato-fibrome survient plus ou moins rapidement. Certaines observations sont à cet égard très demonstratives.

TAYLOR rapporte un cas où à 5 reprises, l'exérèse fut suivie de récidives.

MICHELSON rapporte le cas d'un nodule apparu en 1909 sur la paroi abdominale anterieure. On en pratique l'ablation chirurgicale alors que la tumeur est de la taille d'un oeuf de poule. En 1912 on est amené à pratiquer l'exérèse d'une récidive. De nouvelles tumeurs se sont formées un peu plus tard qu'on a dû enlever.

Il y a aussi le cas de cette malade de POLLAK qui a été opérée en 1924 d'une tumeur fibreuse de l'épaule gauche, de la taille d'une noisette. Deux ans plus tard, on est amené à exciser une tumeur de la taille d'une noix. On iradie par les rayons X. En 1931 en moins de 3 mois apparaît une recidive du volume d'un oeuf de cane, que l'on enleve par électrolyse. Cinq mois après, nouvelle exérèse.

Claude DUFOURMENTEL et Roger MOULY publient dans les mémoires de l'Académie de chirurgie (séance du 10 juin 1959) le cas d'une malade

qui avait déjà subi 9 exérèses suivies de 9 récidives avant qu'elle ne leur soit adressée.

Cette récurrence nous semble plus encore que la progressivité, un trait fondamental du dermato-fibrome.

-:-

FORMES CLINIQUES

-:-

Les différents degrés d'évolution, la localisation des lésions réalisent des aspects particuliers parmi lesquels on distingue :

1 - Les formes de debut

L'affection est constituée par une masse fibreuse un nodule induré qui ne recouvre qu'une petite partie du revêtement cutané. Son aspect demeure plus ou moins longtemps stationnaire, ou bien se modifie de façon très lente et très progressive. Elle fait une saillie sur le plan cutané voisin.

2 - Les formes fréquentes habituelles
Le stade tumoral

Le placard fibreux s'affirme par la multiplication et l'agglomération de nombreux nodules qui sont apparus. Leur volume inégal donne à la masse une allure irreguliere, bombée dont l'étendue augmente par poussee.

3 - les formes les plus évoluées, présentent deux aspects :

a) les formes exubérantes, télangiectasiques

elles peuvent atteindre des tailles importantes. Plusieurs grosses tumeurs cohabitent mêlées à des masses moins volumineuses. La tumeur est saillante, bosselée formée de multiples éléments nodulaires agglomérés avec à la périphérie des nodules qui paraissent indépendants de la masse principale. La peau à

leur surface apparaît rouge, violacée, parcourue par un réseau vasculaire dilaté. Par endroits, elle est blanche, luisante comme si elle était tendue prête à éclater. L'ensemble présente un aspect polychromique. La minceur du revêtement cutané facilite les érosions qui ne sont pas exceptionnelles. Il se produit un petit écoulement sanguinolent, une tendance à saigner à la friction. Il est rare qu'une ulcération se developpe. Les effractions cutanées le plus souvent cicatrisent spontanément. L'ensemble presente une consistance ferme, dure. Il est plus ou moins mobilisable sur les plans profonds mais pas sur le plan superficiel.

b) Les formes involutives atrophiques cicatricielles

Elles ont été notées par différents auteurs dans leurs observations. SENEAR, ANDREWS et WILLIS, ont mentionné qu'au début de leur observation une involution spontanee s'est produite à deux reprises. Les nodules se résorbent progressivement. Les téguments sont le siège d'un véritable processus d'atrophie cutanée.

Mais cette involution spontanée rare est partielle le plus souvent. Au sein d'une même masse tumorale, certains nodules subissent une involution spontanée qui donne lieu à la formation de brides, de cicatrices scléreuses. En certains endroits de la plaque fibreuse des traînées blanches d'aspect atrophique cicatriciel ressemblant à des chéloïdes. Dans l'observation d'ALVARO LAPA, il ne persiste de la partie la plus ancienne de la plaque fibreuse qu'un tissu cicatriciel pigmenté.

c) Les formes mixtes

On observe une évolution distincte de deux

parties différentes d'une même néoformation. Dans l'observation de MM. WEISSENBACH et THIBAULT, après 26 ans d'évolution, les petits nodules s'affaissent et disparaissent alors que la tumeur initiale continue à se développer et que d'autres élevures très différentes les unes des autres par leur volume, leur forme, leur couleur, apparaissent et se disséminent irrégulièrement sur la plaque fibreuse.

Dans l'observation d'ALVARO LAPA, dans la partie externe de la zone abdominale envahie, où l'affection a débuté, les lésions ont presque disparu se reconnaissant à peine d'un aspect de sclérose, d'atrophie de pigmentation cutanée. La peau y est parcheminée. En même temps on voit des formations néoplasiques acquérir un développement important en peu de temps sous forme de saillies tumorales.

4 - Les formes topographiques

Le dermato-fibrome de Darier et Ferrand a presque toujours un siege paramédian.Les lésions qui sont de loin les plus fréquemment rencontrées siègent au niveau de la base du cou, du thorax, de l'abdomen et des régions inguinales. Plus rarement atteints sont les extrémités, les parois latérales du tronc, le dos et les membres. Le siège de la néoformation conditionne de façon importante des possibilités d'une thérapeutique efficace. L'evolution apporte des élements nouveaux bien speciaux. La progressivité, un des symptômes essentiels de l'affection amène un accroissement inexorable, une extension rapide de la tumeur tant en surface qu'en profondeur. Le traitement comportant une ablation large de la tumeur, les localisations de la base du cou, de la poitrine à la base antérieure du sternum, des faces latérales du tronc, des angles inguinaux, offrent des difficultés operatoires importantes

et permettent avec plus de rapidité encore la récidive qui constitue le deuxième symptôme essentiel de la maladie.

WEISSENBACH dans les Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, décembre 1945, n°11, 12, pages 312-313 et Pierre de GRACIANSKY, Jean GRUNER, S. BOULLE et P.F. CECCALDI dans la Semaine des Hôpitaux, le 14 juin 1950, 26, N°44, 2121-2127) ont étudié et publié le cas d'un malade qui presentait une tumeur qui occupait toute la paroi de l'hypogastre et de la région inguinale gauche et qui débordait sur la symphyse pubienne. Cette masse atteignait le volume de deux têtes de foetus environ. Elle évoluait depuis 6 ans. Le 28 novembre 1945, on pratique une très large ablation au bistouri électrique. Un gros pédicule veineux se jetait dans la crosse de la saphène. Dix-huit mois plus tard, la récidive survint. La tumeur fut extirpée en mars 1948. Cinq mois plus tard, en août 1948, le malade meurt d'hémorragies. On peut penser que les gros vaisseaux de la region avaient vraisemblablement été atteints par le processus extensif de la néoformation.

-:-

HISTOLOGIE

-:-

L'histologie de ces tumeurs est souvent très délicate à interpréter. Comme l'ecrit FAVRE, les caractères histologiques font evoquer "des problèmes de haute importance touchant la définition même des sarcomes et les frontières à tracer entre tumeurs bénignes et malignes". Ce sont des tumeurs du tissu conjonctif. Elles sont recouvertes par un épiderme aminci mais normal, en dessous duquel repose la couche superficielle de tissu conjonctif du derme riche en fibres collagènes. Immédiatement en dessous, se localise la tumeur. Elle est constituée par un entrelac de fibres et faisceaux fibroblastiques qui se tassent entre les axes vasculaires, s'enroulent en faisceaux soit parallèles, soit enchevêtrés dans toutes les directions en des torsades ou des tourbillons caractéristiques des fibromes et fibro-sarcomes à cellules fusiformes. La partie profonde du derme est épaissie et réalise le placard fibreux.

La néoformation a une architecture particulière. Les cellules y sont tantôt denses. Les noyaux alors abondants "sont serrés les uns contre les autres, à peine séparés par un cytoplasme rare et un collagène pour ainsi dire inapparent : c'est l'aspect d'un fibrome". Ailleurs, au contraire, le plus souvent aux marges de la tumeur dans la profondeur et au voisinage des plages vasculaires, la densité cellulaire est extrême. Les noyaux

sont plus volumineux, parfois monstrueux. Le protoplasme est plus raccourci. Ces éléments de type moins mature évoquent le sarcome typique.

Ces formations cellulaires et intercellulaires plus tassées à la périphérie forment une sorte de pseudo-membrane qui paraît limiter la tumeur. En réalité la tumeur rompt toujours en un point cette pseudo-capsule. Elle envahit le derme dans sa totalité, envoie des prolongements fibroblastiques qui filent en coulées entre les travees de collagène qui se trouvent isolées et disparaissent peu à peu. Les fibroblastes pénètrent sans difficulté dans les tissus cellulo-graisseux de l'hypoderme où la graisse s'hydrolyse. Au milieu peut persister quelques lobules de graisse de taille variable entourés par des plages cellulaires. Devant la tumeur qui les enveloppe, toutes les structures différenciées du derme disparaissent. DARIER, cependant insiste sur la persistance de certains restes musculaires lisses ou d'annexes cutanées au sein même de la tumeur.

La néoformation est formée en règle de fibroblastes volumineux à gros noyau ovalaire très chromatique avec un nucléole proéminent bien visible. Les cellules typiques à grande similitude de taille et de forme, sont effilées en fuseau, généralement réunies entre elles par leurs extrémités cytoplasmiques dont les limites sont floues.

Ailleurs, au sein d'une lésion, on peut voir, en d'autres endroits, des cellules plus atypiques : cellules ovalaires, globuleuses, à fine chromatine spongieuse. Ces atypies se traduisent par des modifications de forme, de volume, de proportions nucléocytoplasmiques. Tous les auteurs mentionnent l'absence de réac-

tions inflammatoires, mais la présence de remaniements et de transformations myxoïdes et oedémateuses.

Des différentes observations, il ressort que dans la majorité des cas la différenciation des proliférations fibroblastiques avec le fibro-sarcome vrai est le plus souvent histologiquement impossible. Sans contexte clinique, KONVALER ayant montré les coupes de 8 cas qu'il rapporte à un grand nombre d'anatomo-pathologistes, plus d'un tiers pencha pour la malignité. Une observation de Claude DUFOURMENTEL et Roger MOULEY est assez caractéristique à ce sujet : une malade, porteuse d'une tumeur cutanée en regard de l'extrémité interne de la clavicule depuis 1947, subit l'exérèse de sa lésion fin 1952. En début 1956 une récidive apparaît. Elle grossit assez rapidement. Au début de 1958, deux biopsies sont pratiquées. La première a donné le résultat suivant :

"fibrome diffus sous-cutané assez végétant mais ne présentant pas d'image histologique de transformation maligne".

La deuxième conclut à :

"sarcome fibroblastique, probable".

A la suite de ce deuxième résultat, un traitement radiothérapique fut mis en oeuvre, sans aucun résultat.

La malade fut opérée le 5 août 1958. Le diagnostic déjà envisagé cliniquement est confirmé par l'histologiste.

Pour tenter de différencier les tumeurs fibroblastiques du derme et des fascias d'un fibrosarcome, Jean de BRUZ et Roger GODECHOT ont, par des méthodes histochimiques cherché à étudier les différences de la substance fon-

damentale, de la teneur en réticuline et des réactions du P.A.S.

La réaction du P.A.S. est négative ou seulement faiblement positive au niveau de quelques fibrilles du dermato-fibrosarcome. La réticuline des tumeurs sarcomateuses ou pseudo-sarcomateuses est extrêmement bien différenciée.

-:-

HISTOGENESE

-:-

L'histogenèse a soulevé bien des discussions. DARIER (1924) avait semble-t-il montré l'origine purement conjonctive des lésions.

MOSTO, en 1929, a soutenu l'origine nerveuse des lésions et les a rattachées à des schwanomes ou dermato-neurones. Les fibres nerveuses sont exceptionnellement retrouvées dans les lésions.

En 1939, BINKLEY s'est attaché à expliquer la prédilection du dermato-fibrome pour la partie antérieure du corps, à droite et à gauche de la ligne médiane. Les zones de localisation correspondent aux reliquats des lignes ou crêtes mammaires primitives. Les tumeurs surviennent au voisinage des lignes mammaires. Un schéma de localisation les situe sur le cou, au-dessus de la clavicule, sur la partie supérieure de la poitrine, au-dessus et au-dessous du mamelon. Sur la paroi abdominale, elles occupent deux quadrants inférieurs, à quelques centimètres, à droite et à gauche de l'ombilic. On les trouve aussi à l'aine et à la partie supéro-interne de la cuisse. Citons les cas de localisation, sur le dos, sur les fesses et aux extrémités. Une localisation sur le pénis a été constatée. Pierre de GRACIANSKY, Jean GRUNER , S. BOULLE et P.F. CECCALDI dans la "Semaine des Hôpitaux, 14 juin 1950, 26, n°44, 2121-2127" ont étudié deux cas de fibrosarcome de Darier. Par leurs recherches

histologiques, ils ont apporté des éléments utiles à l'histogenèse. Grâce à la coloration de Nine et Feyrter dans aucun des deux cas ils n'ont découvert aucun élément en faveur de l'origine nerveuse ou péri nerveuse de la tumeur. La croissance inattendue d'une lame épithéliale autour d'un fragment de tumeur mis en culture, a posé un delicat problème d'embryogenèse. Ils se sont demandes si ces tumeurs pseudo-sarcomateuses dérivent necessairement d'un tissu d'origine mésodermique.

-:-

PRONOSTIC

-:-

Cette incertitude dans l'origine et l'évolution des fibroblastomes cutanés posent le problème important de leur malignité. Peut-on par une biopsie, poser un pronostic ? Le pronostic comporte toutes les reserves qu'entraîne le seul énoncé de dermatofibrosarcome. A propos de chaque cas se pose un angoissant problème.

Les deux cas observés par Pierre de GRACIANSKY, Jean GRUNER, S. BOULLE et P.F. CECCALDI, renferment des arguments intéressants.

Dans le premier cas, la malade est porteuse d'une plaque ovalaire abdomino-crurale, à grand axe de 20 centimètres, allongé le long du pli inguinal droit. L'extension s'est faite progressivement, insensiblement, sans apparition de phénomènes douloureux, ni de retentissement sur l'état général. Plusieurs des tumeurs ont spontanément disparu au cours de l'évolution, tantôt sans laisser de traces, tantôt en laissant une cicatrice blanche atrophique.

Dans le deuxième cas, le malade se présente avec une tumeur qui occupe toute la paroi de l'hypogastre et de la région inguinale gauche débordant sur la symphyse pubienne. Un mois avant son hospitalisation, on note une atteinte de son état general : le malade est pâle, asthénié, amaigri. L'examen viscéral est négatif. L'évolution est émaillée de

périodes d'accroissement très lent et de poussées rapides d'aggravation. Peu après son hospitalisation, l'extrémité de la tumeur s'ulcère prend un aspect inflammatoire, rouge, chaud, douloureux. Le sphacèle rapide survient exhalant une odeur gangréneuse alors que l'état général s'altère. Quelques semaines plus tard, le malade meurt dans un tableau d'hémorragies.

Malgré cette histoire clinique très différente, l'étude histologique a demontré que dans l'ensemble, les deux tumeurs sont à classer dans le cadre des dermatofibromes ou fibrosarcomes cutanés de Darier et Ferrand. On peut penser qu'il existe une certaine correspondance entre l'évolution tranquille du premier cas et sa tendance fibreuse, une relation non moins certaine entre l'évolution rapide et fatale du 2e cas et les signes de malignité tissulaire ou cellulaire ; la plus grande cellularité, l'aspect immature des élements. Le pronostic différent a résidé non dans une différence de nature mais dans une différence de degré.

A brève échéance, la biopsie permet de confirmer un pronostic mais la "présence de quelques noyaux monstrueux au sein d'une tumeur cliniquement stable depuis des années doit laisser en suspens le pronostic lointain. L'aggravation soudaine est possible sans que rien puisse faire prévoir à quel moment et sous quel facteur, elle se produira".

-:-

OBSERVATIONS

-:-

Observation n°1

Madame N... Gabrielle, âgée de 57 ans, sans profession, veuve, entre au centre anticancéreux de Reims (service du Professeur BASTIEN) le 5 septembre 1961.

La malade présente depuis 10 ans un petit nodule au niveau de la région ombilicale.

Depuis six mois, elle note l'apparition et l'extension brutale d'une volumineuse prolifération sus ombilicale para-médiane droite, polylobée, rose à certains endroits, violacées à d'autres. La tumeur est presque partout épidermisée. A distance, dans l'angle supéro-externe existent un certain nombre de nodules, plus petits et qui sont voisins dans leur aspect des masses principales. Ils seraient les plus anciens. L'ensemble de la tumeur a une forme grossièrement quadrilatère dont le plus grand axe mesure environ une quinzaine de centimètres de longueur. A l'examen, la tumeur a manifestement envahi le derme. Mais elle paraît mobile sur les plans musculaires pariétaux de l'abdomen.

On ne perçoit aucune adénopathie ni axillaire, ni sus-claviculaire, ni inguinale.

Le reste de l'examen viscéral est négatif.
On note quelques extrasystoles, une dyspnée d'effort à l'étude de l'appareil cardio-vasculaire. Il n'y a rien de particulier au niveau

des appareils digestif, pleuro-pulmonaire, uro-génital. Il existe une légère hyperréflectivité ostéo-tendineuse.

Le 8 septembre 1961, on pratique une biopsie de la tumeur. Le compte rendu de l'anatomopathologiste (Docteur LAURAIN) est le suivant :

- "l'examen histologique montre une tumeur conjonctive qui est relativement riche en noyaux. On n'y rencontre pas d'anomalies nucléaires et les vaisseaux qu'on peut y étudier sont tous munis d'un endothélium ; ce sont là des caractères de bénignité".

On conclut à un dermatofibrome de Darier et Ferrand.

Par ailleurs on pratique des examens paracliniques.

L'exploration fonctionnelle et radiologique de l'appareil trachéo-pleuro-pulmonaire conclut à une diminution globale de la fonction respiratoire.

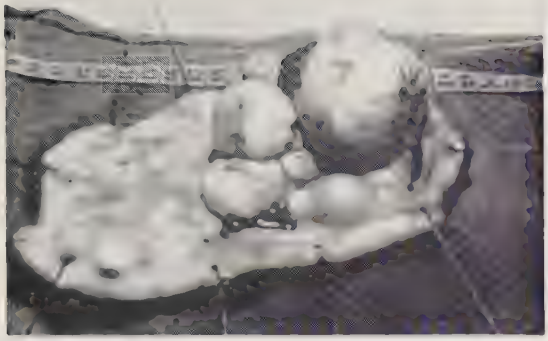
L'électrocardiogramme se révèle normal.

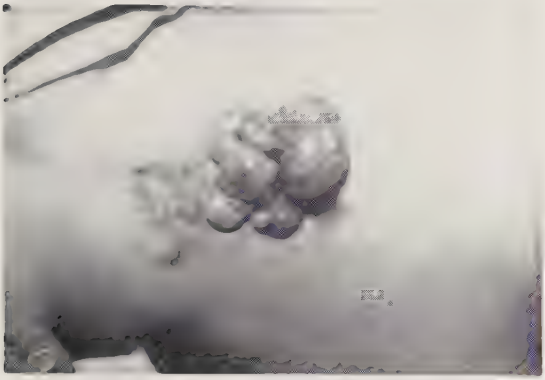
Les dosages sanguins donnent :

- numération globulaire
  4.300.000 globules rouges
  9.900 globules blancs
  86 % hémoglobine
  1 valeur globulaire

- formule leucocytaire
  68 % polynucléaires neutrophiles
  2 % polynucléaires éosinophiles
  28 % lymphocytes
  2 % monocytes

Hématocrite 43
Cholestérol sanguin total 1,50 g °/₀₀





Protides totaux 81,4 g °/oo
Urée sanguine 0,40 g °/oo
Glycémie 1,05 g °/oo

Les tests hépatiques :

Réaction de Mac Lagan : 8° Vernes
Réaction de Gros : négative
Réaction de Ducci : négative

Le taux de prothrombine est à 75 %

La résistance à l'héparine :

Temps de Howell : témoin 1'40 malade 1'40
Temps de coagulation avec l'héparine :
témoin 10' malade 10'

La vitesse de sédimentation :

4 mm en 1 heure
14 mm en 2 heures
71 mm en 24 heures

Le 12 septembre 1961, le Docteur DOUSSET pratique l'intervention chirurgicale. Voici le compte rendu opératoire :
"dermato-fibrome de Darier et Ferrand de la région sus-ombilicale (photo)
Résection passant à 2 centimètres en peau saine. On est obligé de recourir à un lambeau cutané du type Haidenhayn pour fermer. On pose deux drains de Redon".

On pratique l'examen anatomo-histologique de la pièce opératoire (Docteur LAURAIN) le 16 septembre 1961.

"L'examen macroscopique montre que la tumeur est formée de plusieurs lobules qui paraissent bien limités. Ces lobules sont faits d'une masse de tissu conjonctif en trousseaux enchevêtrés, ne présentant pas d'atypies nu-

cléaires et ayant des vaisseaux normalement constitués (présence d'endothelium).

A plusieurs endroits, on retrouve des images d'empilement lamelleux qui ont été décrites comme assez spécifiques du fibrome de Darier et Ferrand. L'aspect limité disparaît quand on étudie la zone des noyaux cutanés".

Les suites opératoires ont été simples :

- le 21 septembre 1961, il apparaît une nécrose cutanée sur deux centimètres environ à l'angle de plus forte traction de la cicatrice. Elle se déterge et se ferme secondairement avec facilité.

- le 30 septembre 1961, il existe une bonne cicatrisation locale. L'état général est excellent.

- la malade sort du service le 11 octobre 1961
- le 30 août 1962 on revoit la malade. La cicatrisation est très bonne. La guérison est stable. L'état général est des meilleurs.

Observation n°2

M.H... Maurice, 58 ans, maçon, a été vu le 22 août 1962, à l'occasion d'une affection intercurrente tout à fait indépendante de celle qui nous occupe (cholécystite aiguë lithiasique).

Lors de son examen nous sommes frappé par l'existence de tumeurs multiples de la face antérieure du thorax de la région mammaire gauche, tumeurs dont les unes sont ulcérées, d'autres simplement d'aspect hypervasculaire.

Comme nous l'apprend l'interrogatoire, leur évolution a été très particulière : le début de l'affection remonte à 32 ans. En 1930, le malade avait constaté l'apparition

d'une tumeur sous-cutanée de la région sous-claviculaire gauche, indolente, qui peu à peu avait atteint la grosseur d'une noix. Pendant 2 ans, le malade néglige cette tumeur étant donné l'absence de tout signe fonctionnel, et en 1932, il en fait faire l'ablation à Reims à l'Hôpital de Maison-Blanche, devant un accroissement rapide.

De 1932 à 1952, rien à signaler.

En 1952, réapparition dans la même région d'une tumeur toujours unique, mais qui a une croissance plus rapide.

En 1952 elle a la taille d'une grosse orange et le Docteur QUEINNEC à Ste Menehould en fait l'exérèse suivie d'une greffe cutanée immédiate.

Dès ce moment l'évolution va changer, car à la suite de cette 2e intervention la récidive va être beaucoup plus précoce. Le 30e jour après celle-ci, le malade constate un bourgeonnement anormal sur l'un des bords de la plaie en voie de cicatrisation et en quelques mois se développe à côte de la zone greffée, qui reste indemne, une tumeur multinodulaire qui augmente de taille pour envahir une surface de 20 cm x 25 cm. Depuis 6 ans, cette tumeur reste stationnaire quant à son développement, mais la peau, à sa surface, tend à s'ulcérer et à suinter. Il n'existe toujours aucun signe fonctionnel. Cette tumeur ne gêne absolument pas le malade pour exercer son métier. Actuellement, la tumeur est multinodulaire de répartition irrégulière, allant de la taille d'un petit pois à celle d'une grosse noix ; certains sont ulcérés, d'autres ont conservé une peau normale. A la surface d'autres nodules enfin, la peau est amincie et la vascularisation plus développée que la normale.

Ces nodules sont de consistance ferme, presque cartilagineuse, la majorité est fixée sur les plans profonds.

Il n'existe pas d'adénopathies dans les aires ganglionnaires voisines ; enfin l'état général du malade reste bon.

Compte-rendu histologique :

Paris, le 20 août 1962

Histodiagnostic
n° 153.597

Monsieur HAI... Maurice - Docteur CHEVALIER

VESICULE et TUMEUR de la région mammaire :

Les prélèvements effectués aux dépens de cette vésicule biliaire permettent d'objectiver d'importantes lésions inflammatoires aiguës, développées sur des altérations anciennes, chroniques, la paroi vésiculaire est en effet sclérosée, épaissie, mais les franges de la muqueuse, fortement congestionnée, sont infiltrées de polynucléaires tandis que la lumière vésiculaire est remplie d'exsudats purulents.

La tumeur de la région mammaire est constituée par un foyer nodulaire, relativement circonscrit de la taille d'une noix verte. Cette tumeur est développée dans l'épaisseur de l'hypoderme sous un tégument aminci. Elle est faite d'une prolifération dense de cellules fusiformes, à disposition fasciculée, engainée par de fines lamelles collagènes .

Ces éléments cellulaires comportent quelques rares atypies nucléaires, notamment des noyaux un peu inégaux et volumineux.

Par ailleurs, les vaisseaux sont nombreux, toujours pourvus d'une paroi propre.

La structure de cette tumeur représente celle d'un "fibrome" envahissant, c'est-à-dire d'un fibro-sarcome de Darier et Ferrand. Un tel néoplasme présente un potentiel évolutif atténué mais son évolution est émaillée de multiples récidives locales.

Un effet favorable du traitement radiothérapique mérite d'être escompté.

Pr. le Pr. DELARUE

-:-

TRAITEMENT

-:-

La lecture des différentes observations publiées sur le dermato-fibrome de Darier et Ferrand aboutit à l'impression que le traitement de ces lésions est décevant.

Ce sont des tumeurs de malignité locale qui s'accroissent et récidivent sur place. La résistance de ces lésions aux divers traitements est formidable.

Différentes méthodes sont préconisées :

LA RADIOTHERAPIE :

Les dermato-fibromes de Darier et Ferrand sont peu radiosensibles. La radiotherapie isolée ne semble avoir aucune influence (FAVRE & JOSSERAND).

En associant la radiothérapie aux autres méthodes, on peut espérer augmenter les chances de guérison définitive.

La radiothérapie peut, soit précéder l'exérèse chirurgicale, soit la suivre pour éviter une récidive locale rapide éventuelle.

La radiothérapie préoperatoire comporte une dose totale modérée. Celle-ci devra être suffisamment étalée au cours des séances portant sur deux mois environ. Les champs d'application soigneusement établis ne doivent pas déborder sur les tissus sains. Ces irradiations imposent un délai pour toute intervention chirurgicale ultérieure de consolidation.

La meilleure période pour pratiquer la greffe se situe environ 6 semaines après les rayons X.

La radiothérapie post-opératoire n'est que très peu utilisée.

L'ELECTROCOAGULATION

ne les réduit qu'incomplètement et momentanément. Comme la radiothérapie, elle n'empêche ni leur développement progressif, ni l'apparition de tumeurs nouvelles. Que ce soit au galvano-cautère, au thermo-cautère, ou mieux, de nos jours, au bistouri électrique avec courant à la fois coupant et coagulant, pour que cette méthode soit satisfaisante, il importe que la destruction de la tumeur soit large, dépassant de très loin les limites apparentes. Il en résulte alors une plaie de taille appréciable dont la cicatrisation est le plus souvent très lente et de qualité définitive médiocre.

LA CHIRURGIE

L'activité tumorale essentiellement locale avec extension et récidives le plus souvent locales, le peu de radiosensibilité, la rareté des métastases font que le dermato-fibrome de Darier et Ferrand constitue une lésion particulièrement chirurgicale. L'exérèse chirurgicale est le seul acte thérapeutique qui semble capable d'assurer une guérison apparente aussi complète que possible.

L'exérèse chirurgicale suivie de fermeture de la plaie par rapprochement et suture des berges de la plaie est une methode qui est pratiquement toujours suivie de récidives. La nécessité de fermeture de la plaie entraîne une économie des tissus cutanés et sous-cutanés par l'ablation de la tumeur. Elle laisse

subsister des cellules tumorales. Celles-ci très précocement deviennent virulentes et des récidives locales réapparaissent fort peu de temps après l'intervention.

Pour réaliser plus de chances de succès dans l'avenir du malade, l'exérèse chirurgicale doit être très large, déborder nettement les limites perceptibles de la tumeur. Cette exérèse doit être très large en surface surtout, mais aussi en profondeur. Le peu d'envahissement en profondeur contraste avec la large dissémination en surface. C'est l'importance des lésions dans le sous-sol qui guide et indique au chirurgien l'étendue de la brêche à pratiquer. L'exérèse est suivie de réparation de la surface tégumentaire soit : par greffe libre si les tissus sous-cutanés n'ont pas été trop délabrés, soit par autoplastie cutanée dans le cas contraire.

L'INTERVENTION

Le premier acte après la décision thérapeutique d'exérèse est de fixer les limites de l'excision. Au crayon dermographique on trace les bords de la plaie cutanee. Celle-ci devra passer à deux ou trois travers de doigt de toute zone cutanée suspecte, parfois même plus loin.

L'acte chirurgical lui-même respecte le dogme de l'électrochirurgie des tumeurs malignes de la peau. Au bistouri électrique avec un courant coupant et coagulant, on excise la tumeur et les tissus environnants jusqu'aux limites cutanées fixees par les marques au crayon, quitte à les franchir, si à l'ouverture, l'extension tumorale paraît plus marquée. En profondeur l'exérèse doit s'assurer aussi une marge de securité. En règle, l'envahissement en profondeur est toujours bien moindre qu'en surface. Il semble

qu'il faut chercher dans la mesure du possible à atteindre les aponévroses de recouvrement des muscles sous-jacents. Ces fascias représentent une frontière que les cellules tumorales franchissent rarement. L'ablation de ces aponévroses assure à l'exérèse en profondeur une bonne sécurité.

La réparation, la plupart du temps, est faite par une greffe d'épaisseur moyenne, 3 à 4 dixièmes de millimètre. La greffe est suturée. Un bourdonnet applique étroitement le greffon sur son lit. La cicatrisation se fait, en regle, sans entraîner de troubles.

Aucune méthode ne semble pouvoir réaliser plus de chances de succès qu'une exérèse très large. Elle est seule capable d'assurer une guérison définitive.

Mais le degré d'évolution de la tumeur, son extension, son siège, son volume, sont autant d'éléments qui influencent la méthode thérapeutique à utiliser.

Les seules contre-indications chirurgicales relatives naissent des difficultés qui proviennent du développement excessif de la tumeur. "On se trouve embarrassé, hésitant dans le choix du traitement à employer, non seulement parce que la localisation et l'extension de la tumeur rendent impossible une exérèse chirurgicale suffisamment large, mais aussi parce que les autres moyens thérapeutiques apparaissent d'une efficacité douteuse et d'une application difficile".

Des problèmes particuliers se posent pour le dermatofibrome siègeant sur des parties molles en contact étroit avec des surfaces osseuses.

Tel est le cas par exemple de ceux qui siègent sur la face antérieure du sternum.

Les nécessités d'une exérèse suffisante en profondeur conduisent soit aux tissus tendineux, soit même à l'os et aux cartilages costaux adjacents. Il est bien évident qu'une telle localisation comporte des problèmes plastiques entièrement différents de ceux qu'on peut rencontrer au niveau de la paroi abdominale où l'exérèse de l'aponévrose des muscles larges mettra à nu, un sous-sol parfaitement apte à recevoir des greffes libres.

A cet égard, il est intéressant de dire qu'il est nécessaire néanmoins dans ces régions de respecter les mêmes directives chirurgicales.

Si le tissu tendineux présternal est envahi, il faudra pratiquer l'exérèse. Si l'os ou le cartilage costal paraît lésé, il en faudra réséquer la corticale superficielle et tenter d'emblée la greffe libre. Celle-ci, et ceci mérite d'être souligné, prendra souvent de façon satisfaisante. Ailleurs un échec plus ou moins partiel se produira mais ces zones se mettront à bourgeonner et il faudra les regreffer dans un temps secondaire.

Au pire, on pourrait toujours recourir à une autoplastie cutanée si le sous-sol semblait devoir rester définitivement pauvre.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

I°- C'est au stade du début de l'affection que se posent essentiellement les discussions diagnostiques.

a) la plaque de sclérodermie : de siège quelconque, d'étendue variable, dure, d'aspect liliacé peut être discutée. Cette plaque s'étend lentement, pratiquement sans troubles fonctionnels. Son étendue est variable. Elle est de couleur nacrée ou brillante.

Des marbrures télangiectasiques, des taches pigmentées parcourent parfois sa surface qui est plane ou mamelonnee.

De consistance dure, ligneuse, son plissement est impossible. Sur plusieurs millimètres, elle est bordée par une zone de couleur mauve ou violacée.

b) Le fibrome intradermique bénin

que représente le fibrome en pastille de Civatte ou l'histiocytome ou l'histiocytofibrome, est particulièrement difficile à différencier.

L'histologie permettra de faire le diagnostic et parfois avec des reserves.

L'histiocytome ressemble au fibrome en pastille. Il s'en différencie par sa coloration plus foncée pouvant aller jusqu'à simuler un mélanome.

Ce sont de petits nodules de la taille d'une lentille, de couleur gris brunâtre, violette ou jaune. Les lésions dont la surface est lisse ont une consistance ferme. Elles sont mobiles sur les plans profonds.

A l'histologie ces tumeurs siègent dans le derme moyen et superficiel. Elles sont formées par des histiocytes de forme variable, souvent arrondis avec un noyau assez large ovale, ou allongé de coloration pâle.

Dans certains histiocytomes, l'élément vasculaire est plus important.

Des cellules endothéliales font parfois saillie dans la paroi des capillaires. Dans certains nodules, on observe des cellules de très grande taille qui prennent l'allure de cellules spumeuses ou de celles de Touton.

c) La chéloïde

présente plus de ressemblance avec la lésion du dermato-fibrome.

Elle est d'évolution lentement progressive. La lésion est nettement saillante.

La chéloïde se développe jusqu'à atteindre un certain volume, puis elle demeure stationnaire.

Elle donne à la palpation une sensation de bloc unique globuleux à surface unie. Les récidives y sont constantes.

Sur les bords il existe des frondes, des irradiations fibreuses, des prolongements bifurqués en "pinces d'écrevisses" particularité à laquelle les chéloïdes doivent leur nom.

2°- A la période de tumeur, le diagnostic de dermato-fibrome n'offre que peu de difficultés.

Le mycosis fungoïde à croissance rapide, les tumeurs incluses du muscle grand droit ne prêtent guère à confusion.

Le contexte clinique, joint à l'examen histologique qui succède à la biopsie de rigueur, aide au diagnostic.

-:-

DISCUSSION

-:-

Dermatofibrome ou fibro-sarcome ? Il est souvent malaisé de tracer les limites de la malignité dans ce genre de tumeurs, qui sont en marge des autres tumeurs à caractères intermédiaires.

Les opinions des observateurs, sur ce point, ne sont pas tranchées.

Comme l'a bien dit Claude DUFOURMENTEL, c'est le difficile problème de nomenclature et de pronostic de la rare maladie de Darier et Ferrand qui se pose.

"Nous sommes en présence non d'un processus cellulaire réactionnel utilisant des matériaux préexistants pour la reconstruction atypique d'un tissu lésé, mais d'un processus tumoral vrai envahissant et construisant un stroma propre et capable de récidive s'il n'est pas enlevé en sa totalité".

Malgré l'uniformité remarquable des caractères cliniques de l'affection qui sont rapportés dans les observations, tantôt on a parlé de tumeurs à comportement relativement bénin malgré un aspect malin, tantôt on a avancé que ce sont des tumeurs qui longtemps bénignes prennent brutalement, a un moment donné, une évolution maligne.

Cette incertitude de l'avenir évolutif n'est pas toujours atténuée par l'histologie.

KONVALER a montré que sans contexte clinique,

la majorité des histologistes pencherait pour la malignité, d'autant plus que les formes pures sont rares. Dans des observations diverses et parfois même, sur les mêmes préparations, on peut voir coexister la forme histologique de l'histiocytome ou de l'histiocytosarcome avec le dermato-fibrome.

Entre l'histiocytome, tumeur fibro-conjonctive cutanée bénigne qui occupe le derme de même que l'histiocyto-sarcome tumeur cutanée d'évolution maligne, métastatique, il existe toute une série de transitions en passant par le dermato-fibrome. Le dermato-fibrome n'est-il pas susceptible de donner lieu à des métastases comme l'histiocytosarcome ? Le cas étudié et publie par Pierre de GRACIANSKY, Jean GRUNER, S. BOULLE et P.F. CECCALDI (Semaine des Hôpitaux 14 juin 1950, 26, n°44, 2121-2127) est très caractéristique.

Le malade, âgé de 30 ans en 1945 est porteur d'une tumeur volumineuse dans l'aine gauche, qui évolue depuis six ans. On pratique en 1945 et en 1948, une exérèse de la tumeur et des récidives. Sept mois après la dernière intervention, le malade meurt dans un tableau d'hémorragies et d'atteinte profonde de l'état général.

Cette évolution a donné de l'intérêt au problème des métastases à distance, ou dans les viscères au cours de l'évolution du dermato-fibrome de Darier et Ferrand. Avec l'appui de nombreuses observations, on admet la rareté, il est vrai, mais l'existence des métastases. Ces cas rares sont classés par les histologistes non plus dans le cadre des fibromes mais dans les sarcomes. Malgré un traitement d'exérèse, même très large, ils sont de moins bon pronostic.

-:-

CONCLUSIONS

-:-

Les fibromes dermiques représentent des phénomènes réactionnels à un processus destructif puis reconstitutif du collagène.

Le dermato-fibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand constitue une variété rare de tumeurs conjonctives cutanees de faible malignité.

Son siège est unilatéral, para-médian. Il semble dériver de reliquats embryonnaires fixés le long des deux lignes mammaires primitives.

Au point de vue clinique, il se caractérise par des caractères particuliers qui permettent le diagnostic clinique surtout à la période d'état.

Ses traits successifs sont empruntés pour une part au tableau de la scléro-dermie en plaques, mais en très grande partie, on retrouve l'aspect de néoplasmes avec les masses plurilobées.

Sa lenteur d'envahissement est en quelque sorte indéfinie.

L'absence d'adénopathie, les métastases à distance ou viscérales rares lui confèrent une apparence de bénignité, qui doit laisser le pronostic lointain en suspens. "L'aggravation soudaine est possible sans que rien puisse faire prévoir à quel moment et sous quel facteur elle se produira".

Sa grande résistance aux divers traitements, sa tendance extrême à la réapparition des lésions après destruction ou ablation, tous ces caractères cliniques lui confèrent un certain degré de malignité.

Nous insisterons sur les deux signes principaux du dermato-fibrome :

- la lente phase d'infiltration
- et la période d'activité tumorale.

Au cours de la première période, la lésion d'infiltration, la plaque fibreuse s'étend dans le derme. Après un laps de temps plus ou moins long, des mois, des années, la deuxième période lui succède. A la plaque fibreuse, faite de petits éléments nodulaires agglomérés qui délimitent une masse surélevée irrégulière, se surajoute, brutalement, le développement de tumeurs plus grosses, pédiculées, lobulées.

Au point de vue histologique, le processus tumoral est constitué par des fibroblates très actifs, hyperplasiques qui se développent dans le chorion.

A son stade initial, la lésion ressemble à une dermato-sclérose.

Ultérieurement, la tumeur se présente sous l'aspect typique du fibrome fasciculé mais par places et à un moment donné, elle prend exactement la texture du sarcome fasciculé par multiplication et différenciation des éléments cellulaires.

L'incertitude du comportement de la lésion, l'éventualité de cohabitation d'un fibrome et d'un sarcome, la possibilité d'extension à distance, de métastases viscérales rendent indispensable l'exérèse chirurgicale très large ou la destruction par électrocoagulation

pour essayer de mettre fin à l'évolution progressive et éviter l'apparition fréquente des récidives qui sont en général très précoces.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : DEGOS

Vu :
Le Doyen :
Signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

G.W. BINKLEY
Dermato-fibro-sarcoma protuberans
Arch. Derm. Syph. 1939 - 40, 578

Péter BORRIE
Dermato-fibro-sarcoma protuberans
The Bri. Journ. of. Surgery, mars 1952
34, n°157, 452-453

de BRUX et R. GODECHOT
Fibromes et pseudo-sarcomes cutanés.
La Presse Médicale, 21 novembre 1956,
64, n°84, 1937-1940

J. DARIER et M. FERRAND
Ann. Dermt. Syph. Paris 1924, 5, 545

J. DARIER, A. CIVATTE, A. TZANCK
Précis de dermatologie, Masson édit.
1947-1072

Cl. DUFOURMENTEL, R. MOULY et J. CHOME
Les dermato-fibromes de Darier et
Ferrand. A propos de 7 cas opérés.
Annales de Chirurgie plastique
décembre 1956, 1, n°4 303-312

de GRACIANSKY et S. BOULLE
Atlas de dermatologie

P. de GRACIANSKY, J. GRUNER, S. BOULLE et
P.F. CECCALDI
A propos de deux cas de fibro-sarcomes
de Darier et Ferrand.
Semaine des Hôpitaux 1959, 44, 2121-2127

René MATAYER
Les fibro-sarcomes tubéreux de la peau.
Thèse Paris 1951. Bibliographie complète.

H. MORTIMER, SHAW
A case of dermato-fibro-sarcome protuberans.
Bri. Jal. of plastic Surgery.
octobre 1955 8, n°3 - 257

DUFOURMENTEL Cl. et MOULY R.
Les dermato-fibromes progressifs et récidivants de Darier et Ferrand.
Mémoires de l'Académie de chirurgie.
Séance du 10 juin 1959 - T.85. 1959, p.517

WIRMANI P.
Dermato-fibro-sarcoma protuberans
British J. Surgery, 49, 435-437,
janvier 1962

-:-

TABLE DES MATIERES

-:-

Pages

HISTORIQUE 25

DEFINITION 26

CLINIQUE 29
a) Plaque
b) Tumeur
c) E.G. Métastases

EVOLUTION 34

FORMES CLINIQUES 37

HISTOLOGIE 41

HISTOGENESE 45

PRONOSTIC 47

OBSERVATIONS 49

TRAITEMENT 55

DISCUSSION 63

CONCLUSIONS 65

BIBLIOGRAPHIE 68

-:-

1356